

# **Метаболизм белков та аминокислот. Образование и обезвреживание аммиака**

## **1. Общие пути метаболизма аминокислот:**

- 1.1. Трансаминирование
- 1.2. Декарбоксилирование
- 1.3. Дезамирование

## **2. Образование и обезвреживание аммиака:**

- 2.1. Источники аммиака в организме
- 2.2. Способы предварительного  
обезвреживания аммиака
- 2.3. Биосинтез мочевины, патологии

**Всасывание  
экзогенных  
аминокислот**

**Синтез  
заменимых  
аминокислот**

**Распад  
эндогенных  
белков**

1/3

2/3

**Пул аминокислот –  
общее количество  
свободных  
аминокислот  
организма  
300-500 г**

**Распад  
до  $\text{CO}_2$  и  
 $\text{H}_2\text{O}$   
с  
образованием  
АТФ**

**Экскреция  
АК  
с мочой  
1-2%**

**Освобождение  
 $\text{NH}_3$   
Образование  
мочевины**

**Синтез  
белков,  
углеводов  
,  
липидов**

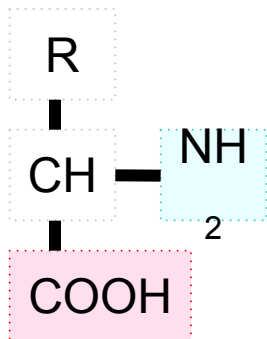
**Синтез БАВ:  
катехоламинов  
гистамина,  
серотонина,  
ГАМК**

**Синтез  
небелковых  
Азотсодерж.  
веществ:  
креатина  
GSH  
нуклеотидов  
Вит. PP  
гема**

**Незаменимые аминокислоты — необходимые аминокислоты, которые не могут быть синтезированы в том или ином организме, в частности, в организме человека. Поэтому их поступление в организм с пищей необходимо.**

**Незаменимыми для взрослого здорового человека являются 8 аминокислот: *валин, изолейцин, лейцин, лизин, метионин, треонин, триптофан и фенилаланин*;**  
**Для детей незаменимыми также являются *аргинин и гистидин*.**

Лиза Метнула Фен в Трибуну,  
Трезвый Лейтенант Валялся в  
Изоляторе с Аргентинским Гитаристом.



**Промежуточный  
обмен АК –  
внутриклеточные  
превращения  
свободных АК**

Специализированные  
пути обмена АК

**декарбоксили  
рование**

**Отщеплени  
е  
COOH-  
группы  
(CO<sub>2</sub>)**

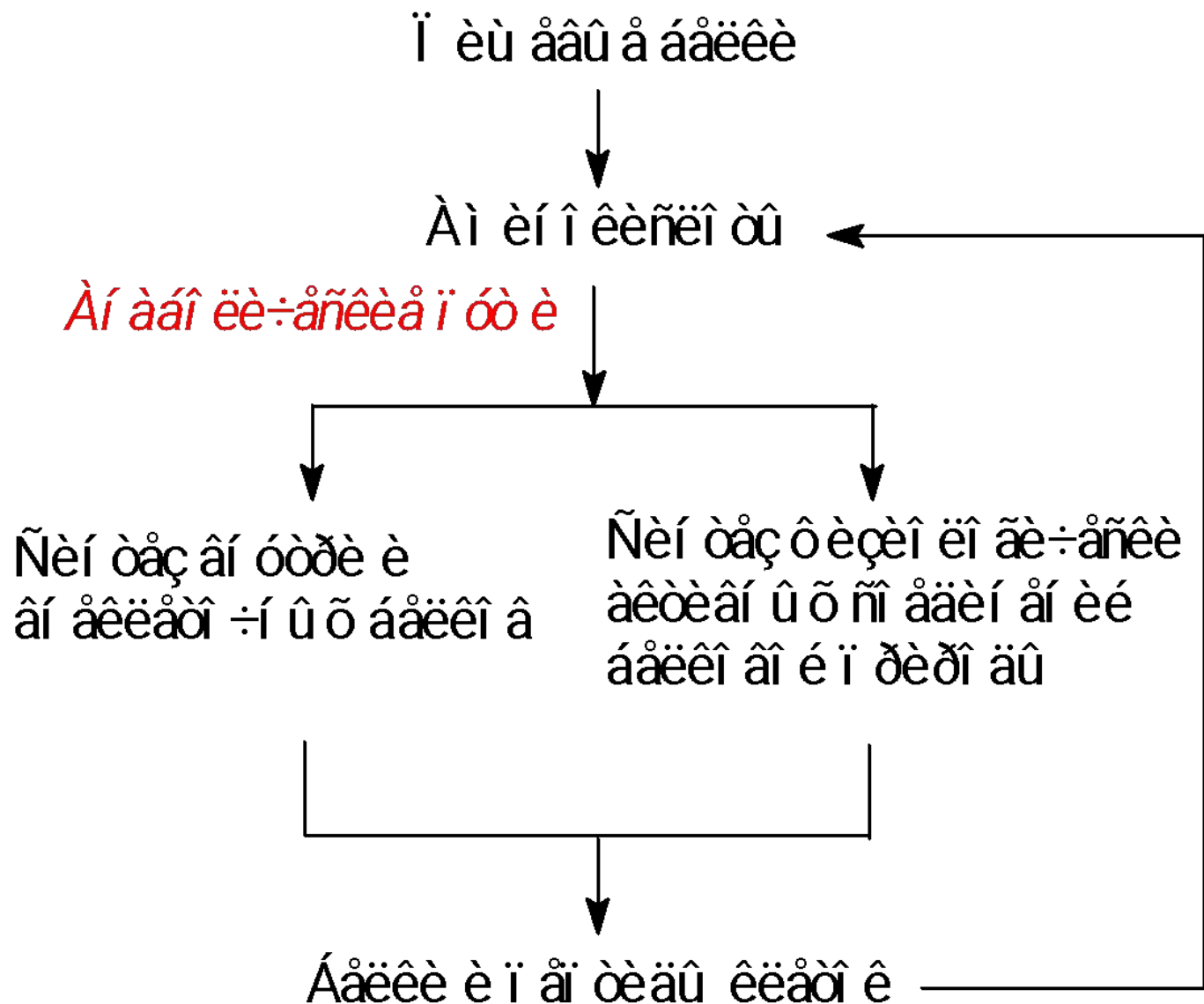
**деаминирова  
ние**

**Отщеплен  
ие  
NH<sub>2</sub>-  
группы  
(NH<sub>3</sub>)**

**трансаминиро  
вание**

**Перенос NH<sub>2</sub>-  
группы  
от  
аминокислоты  
на альфа-  
кетокислоту**

# Пути образования и поддержания пула аминокислот в организме.



İ èù ââû â áâëëè

Àì èí î èèññêî òû

*Ê àò àáî èè÷âñêèâ ì óò è*

Tðáí ñàì èí èðì âáí èâ

Äââàì èí èðì âáí èâ

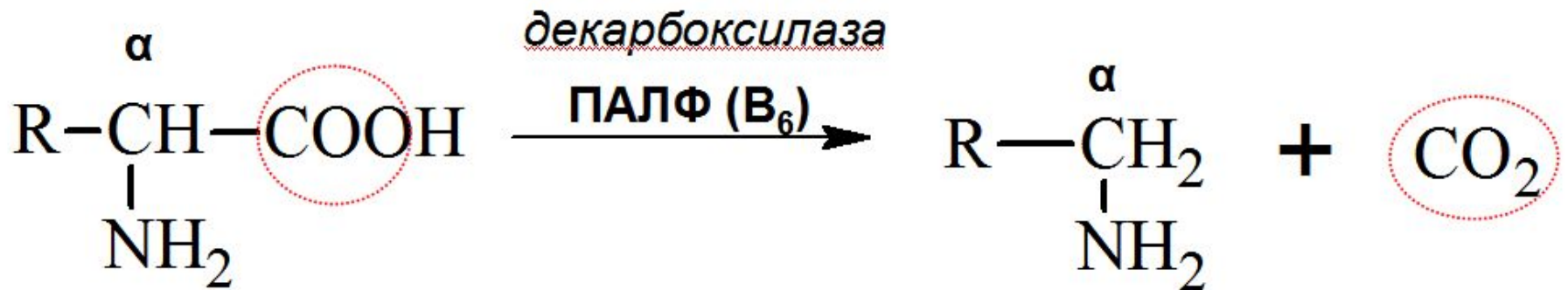
Äâêàðáî êñè-  
èèðì âáí èâ

Ì âòâáî èèòû  
Ãëëêî èèçà è ÕÒÊ

Ì î ÷ââèé à  
(ãèâáî ù é ì ðì äóèòò  
ì âòâáî èèç à àçì òà),  
CO<sub>2</sub> and H<sub>2</sub>O

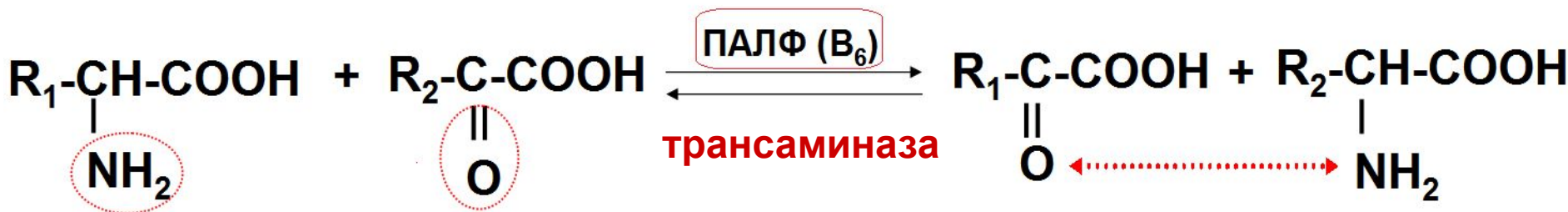
Áèî èî ãè÷âñêèâ  
àì èí ù

**Декарбоксилирование АК** – это процесс отщепления от аминокислоты карбоксильной группы в виде **CO<sub>2</sub>** при участии **ПАЛФ (вит. В<sub>6</sub>)** и декарбоксилаз. При этом образуются **биогенные амины.**



**α-декарбоксилирование**

**Трансаминирование** – процесс переноса **аминогруппы** ( $-\text{NH}_2$ ) от аминокислоты на  $\alpha$ -кетокислоту при участии **ПАЛФ (вит. В<sub>6</sub>)** и ферментов **трансаминаз** с образованием новой аминокислоты и новой  $\alpha$ -кетокислоты.



## Акцепторами $\text{NH}_2$ -групп выступают:

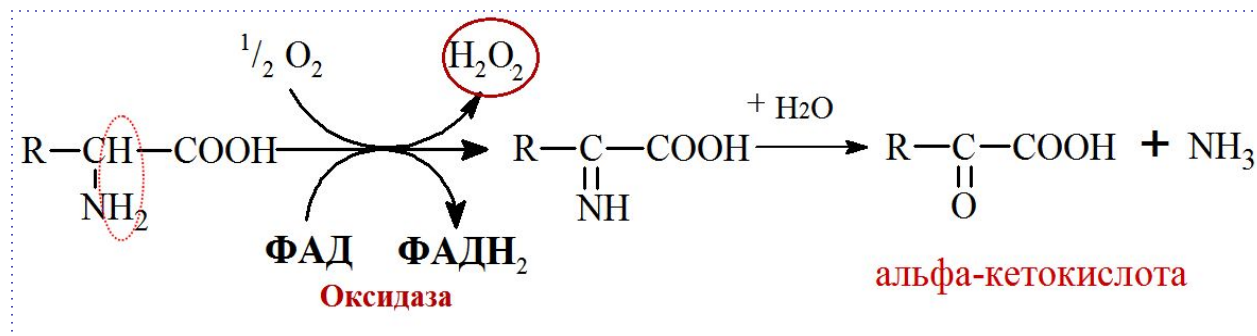
- **альфа-кетоглутарат (чаще)**
- **пируват**
- **оксалоацетат**

**Лиз, Тре, Про  
не вступают  
в  
трансаминиров  
ание**

**Деаминирование АК** – это процесс отщепления **аминогруппы** ( $-\text{NH}_2$ ) от аминокислоты в виде **аммиака** ( $\text{NH}_3$ ).

При этом образуются  **$\alpha$ -кетокислоты**.

**Механизм окислительного деаминирования АК:**



**Непрямое деаминирование –**  
деаминирование сопряженное  
с трансаминированием,  
осуществляется для  
большинства аминокислот.

**Глутамат**

Окислительное  
деаминирование

НАД

НАДН<sub>2</sub> + NH<sub>3</sub>



**α-кетоглутарат**

**+ аспартат**

(аланин, другие  
АК)

+

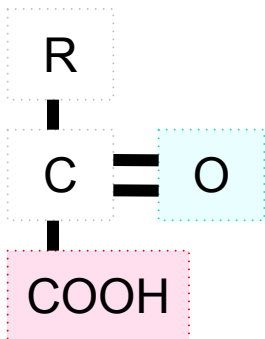
Трансаминирование

Вит. В<sub>6</sub>

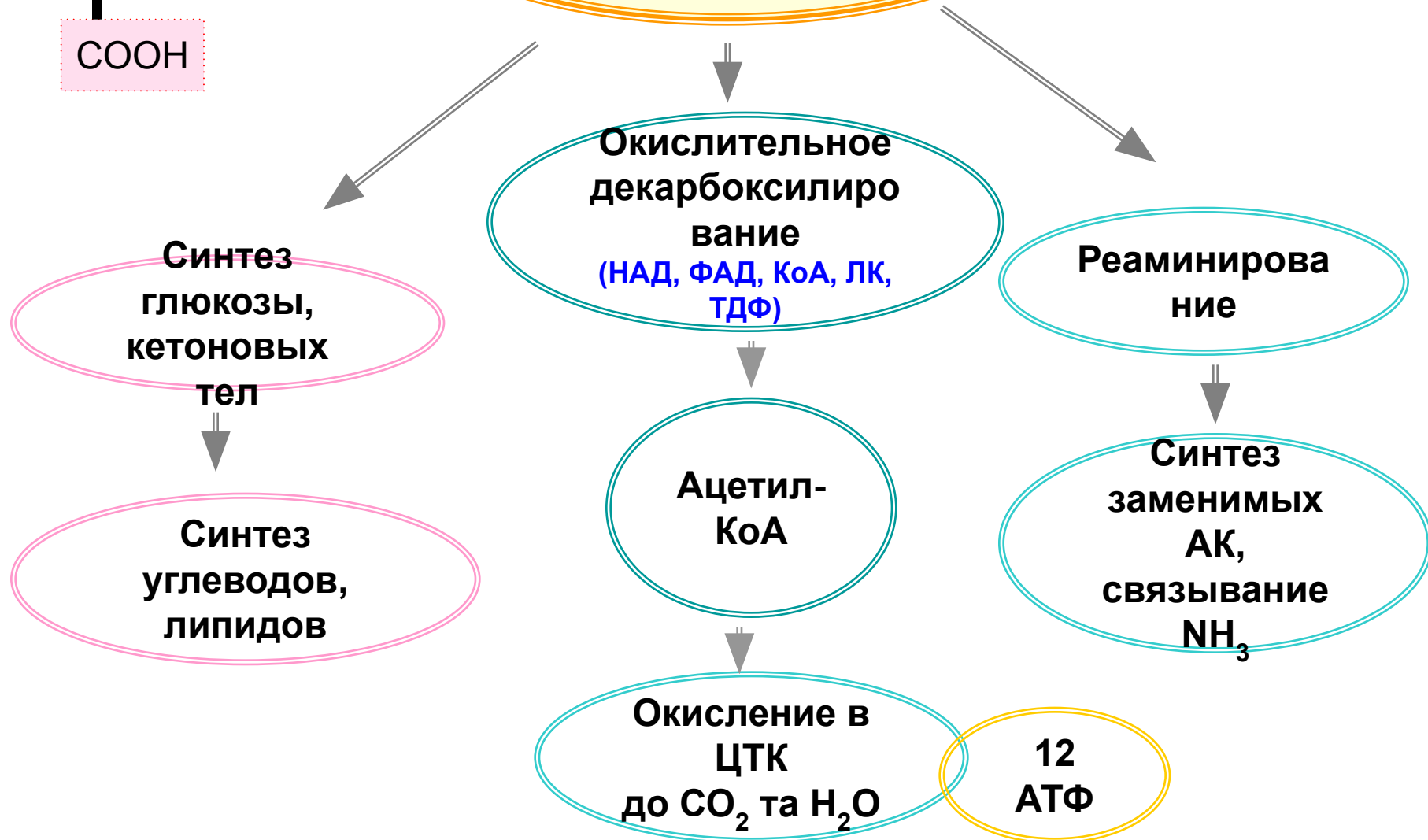
**оксалоацетат**

(пируват,  
другие α-кетокислоты)

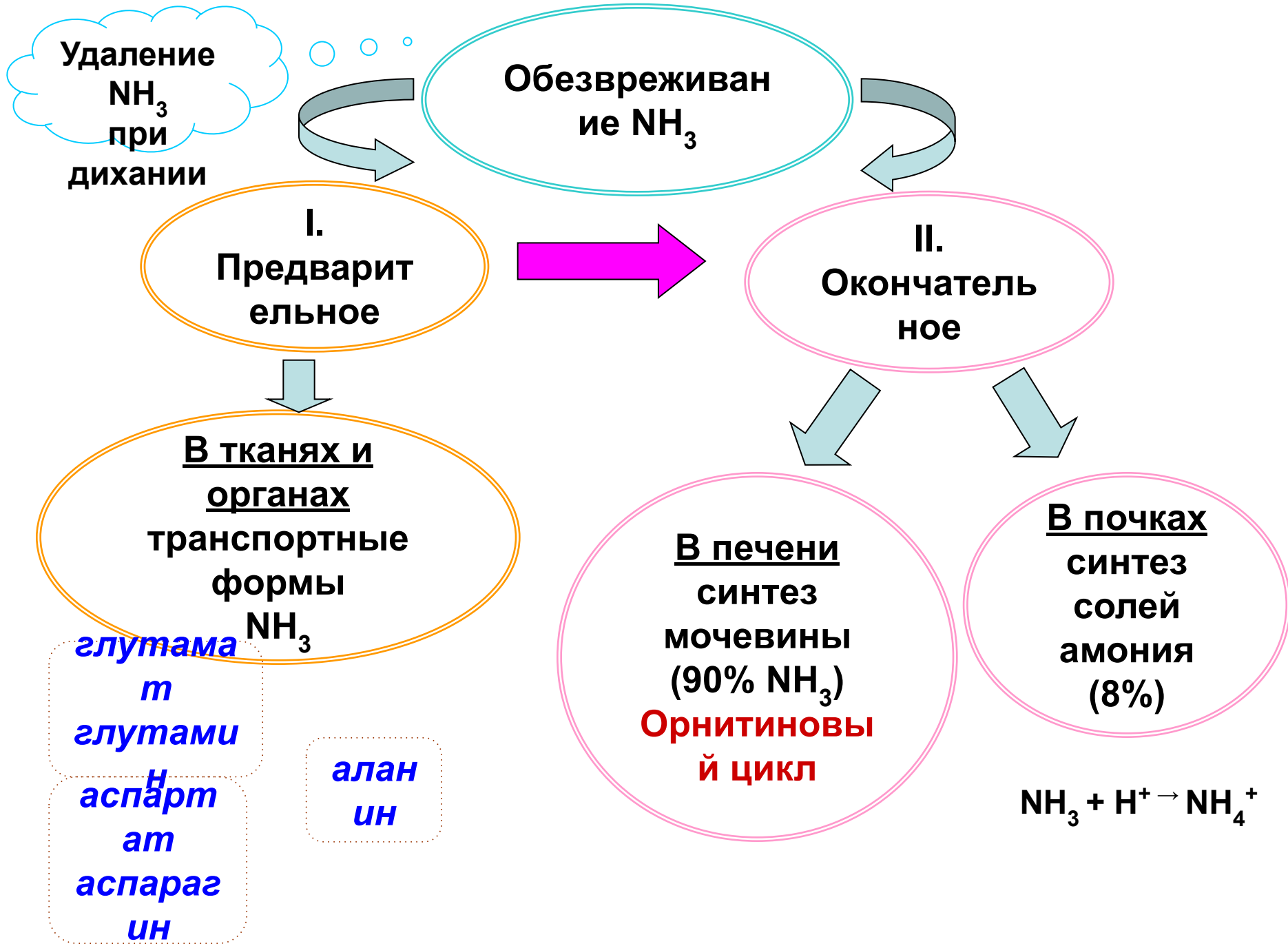
**α-кетоглутарат – коллектор NH<sub>2</sub>-групп от АК.**



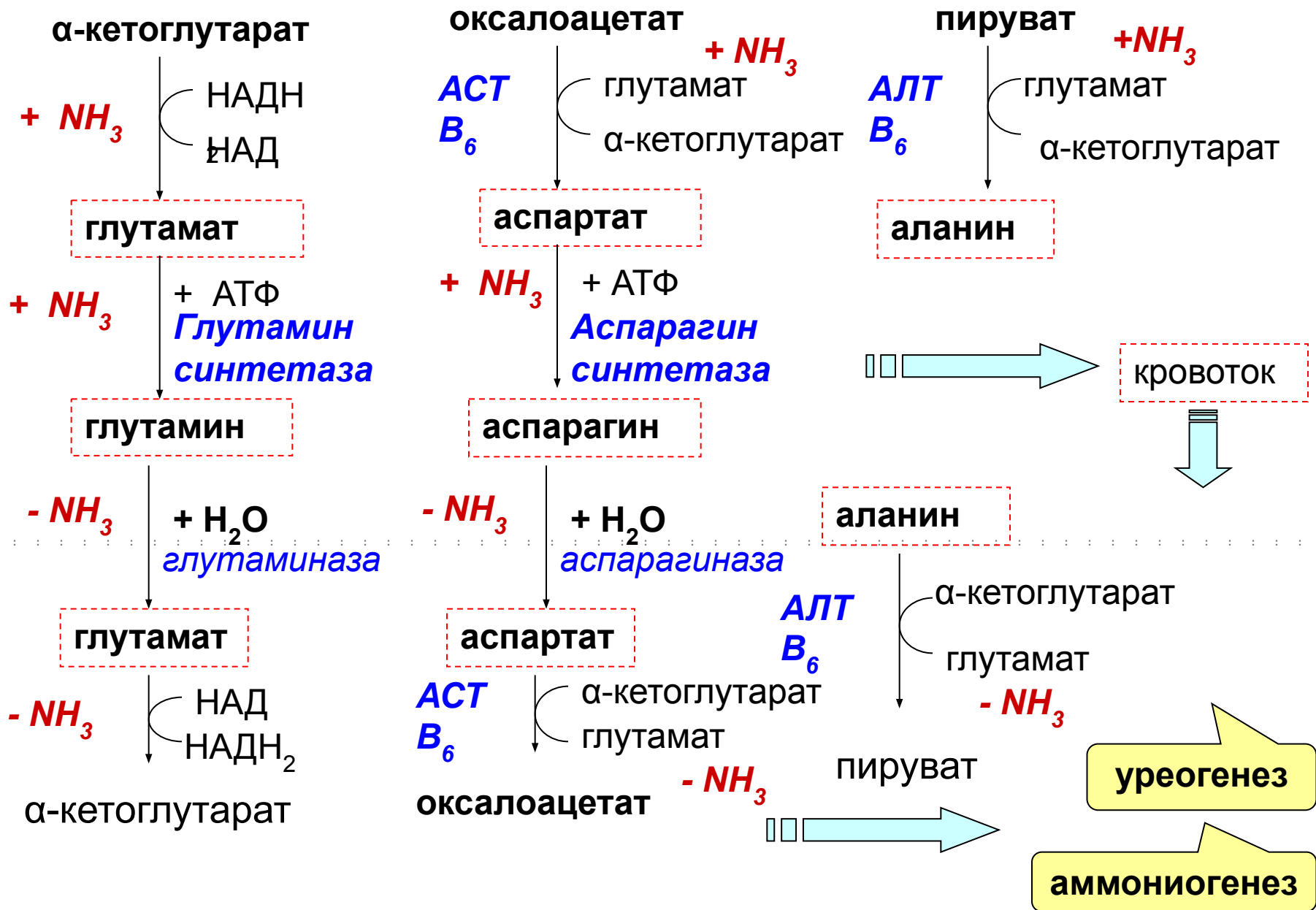
# **α-кетокислоты**



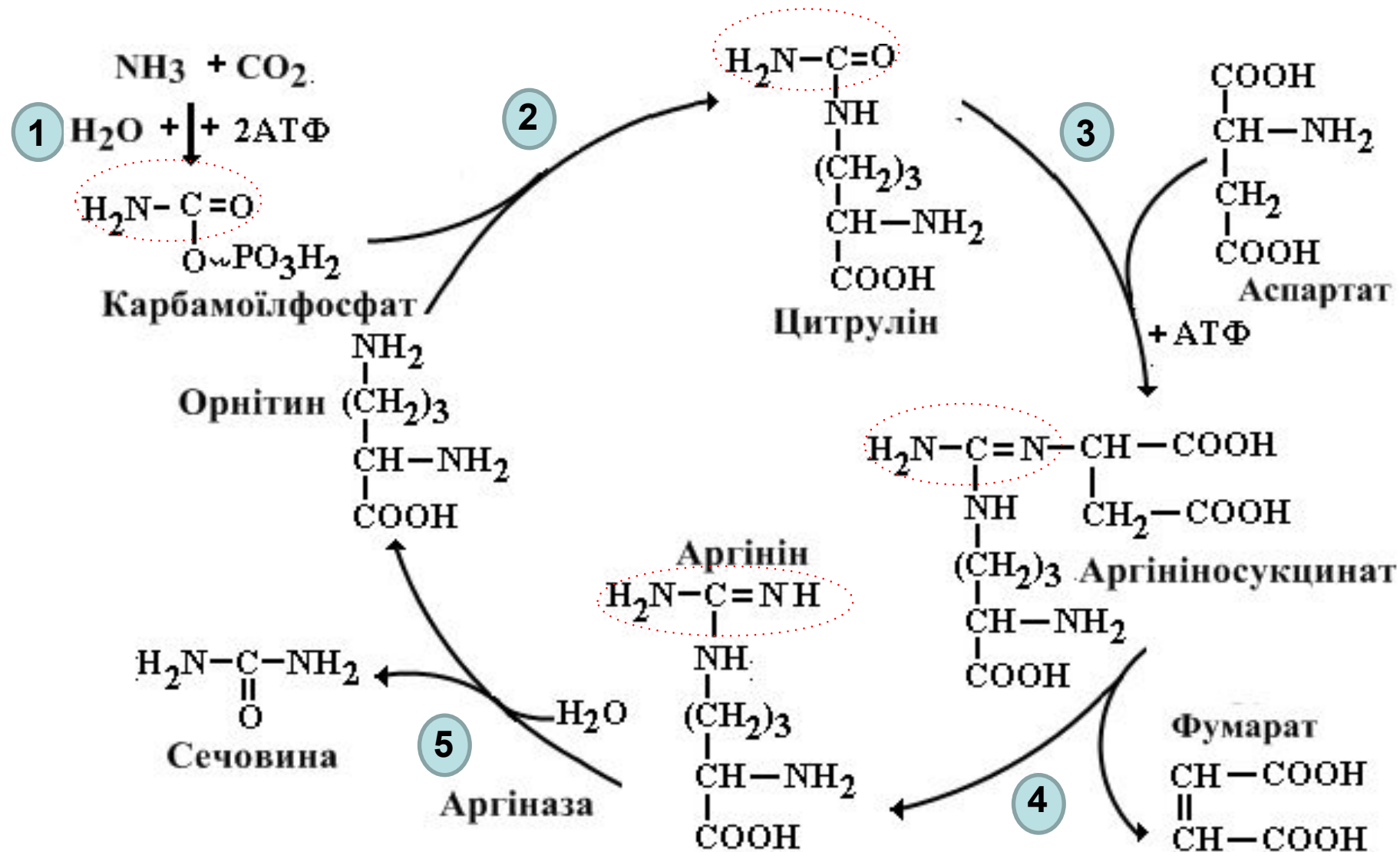




# Транспорт $\text{NH}_3$



# Цикл мочевинообразования

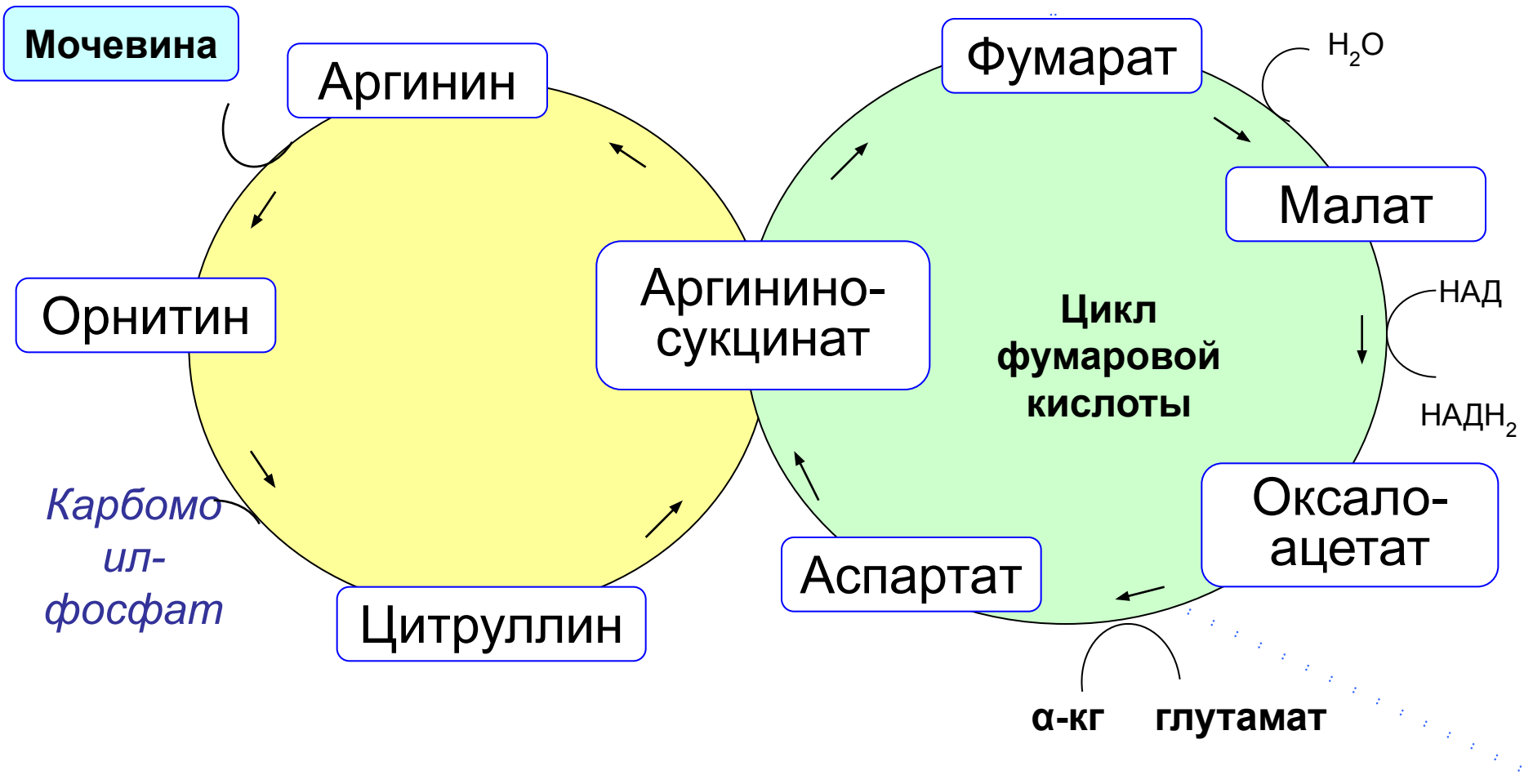


## Ферменты цикла мочевины (мочевинообразования)

1. *Карбомоилфосфат синтетаза*
2. *Орнитинкарбомоил трансфераза*
3. *Аргининосукцинат синтетаза*
4. *Аргининосукцинат лиаза*
5. *Аргиназа*

# Двохколесный велосипед Кребса

ЦТК



**Гипераммониемия – увеличение концентрации аммиака ( $\text{NH}_4^+$ ) в плазме крови ( $> 60$  мкмоль/л)**

**В норме: конц.  $\text{NH}_4^+$  в плазме крови – 25-40 мкмоль/л**

Приобретенная

Заторможенность

Тошнота

Рвота

Непереносимость

Белков

Тремор

Гепатиты  
Циррозы

**КОМА  
СМЕРТЬ**

Нарушения  
синтеза  
мочевины

$\uparrow \text{NH}_3^+$

Врожденная

Дефекты ферментов  
орнитинового  
цикла

Карбоамидфосфатс  
интетаза I

Цитрулинемия

# Механизмы токсического действия аммиака

